Aus der Chirurgischen Klinik der Universität Tübingen
Direktor: Professor Dr. Usadel

Eine Perthes-ähnliche Deformität beider Hüftgelenke in Verbindung mit Aplasien der Fingergelenke

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Helmut Schick
aus Bad-Cannstatt

1938

Buchdruckerei Bölzle, Tübingen, Marktgasse 10

Dekan: Prof. Dr. Usadel

Berichterstatter: Prof. Dr. Usadel

Zum Druck genehmigt von der Medizinischen Fakultät
der Universität Tübingen

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Eine Perthes-ähnliche Deformität beider Hüftgelenke in Verbindung mit Aplasien der Fingergelenke.

Das Kind Emilie H. von B. wurde von seinem behandelnden Arzte mit der Diagnose Senkfüße, Genua valga und leichte Luxatio coxae congenita der Tübinger chirurgischen Klinik überwiesen. Die klinische und röntgenologische Untersuchung zeigte jedoch, daß es sich in dem vorliegenden Falle nicht um eine Luxatio coxae congenita handelte. Die Erkrankung des Hüftgelenkes erwies sich als eine Perthes-ähnliche Deformität des coxalen Femurendes auf beiden Seiten.

Zunächst erscheint es mir angezeigt, auf das von Perthes, Calvé und Legg zuerst näher beschriebene Krankheitsbild der Osteochondritis deformans coxae juvenilis einzugehen, um später die in unserem Falle auftretenden Abnormitäten abgrenzen zu können.

Perthes'sche Krankheit der Hüfte.

(Osteochondritis deformans coxae juvenilis Calvé-Legg-Perthes).

Bei Kindern im Alter von 3—12 Jahren, nach anderen Autoren im Alter von 6—14 Jahren kommt ein eigenartiger deformierender Prozeß am Hüftgelenk vor, der spontan einsetzt und chronisch verläuft. Meist soll die Perthes'sche Hüftgelenkserkrankung zwischen dem 5. und 10. Lebensjahre beginnen, gerade zu einem Zeitpunkte, wo der Knochenkern im Schenkelkopf eine besonders lebhafte und starke Vergrößerung erfährt. Während in ganz wenigen Fällen eine restlose Ausheilung beobachtet wurde, blieb meistens eine dauernde Deformierung des Femurkopfes zurück. Spätere Nachuntersuchungen von Perthesfällen haben jedoch gezeigt, daß der deformierte Oberschenkelkopf mit Abschluß der aktiven Wachstumsperiode, also ungefähr zwischen dem 18.—20. Lebensjahre, seine endgültige Form erreicht hat. Das männliche Geschlecht ist bevorzugt befallen; nach Perthes haben wir ein Erkrankungsverhältnis vom männlichen zum weiblichen Geschlecht von ungefähr 5 : 2. Die doppelseitige Erkrankung wird viel seltener als die einseitige beobachtet.

Das klinische Krankheitsbild zeigt uns einen hinkenden, watschelnden Gang, wobei die Gehleistungen noch ganz gut sein können. Das

Hinken wird immer stärker und leichte Schmerzen in der Hüfte und rasche Ermüdbarkeit machen sich bemerkbar, ganz ähnliche Symptome wie wir sie bei beginnender Hüftgelenkstuberkulose finden. Geringer Trochanterhochstand wird beobachtet. Eine leichte Einengung der Beweglichkeit tritt in die Erscheinung. Dabei ist besonders die Behinderung der Abduktion charakteristisch; die Beschränkung der Flexion und Außenrotation ist weniger auffallend und die Extension gut möglich.

Während in dem selten beobachteten Frühstadium im Röntgenbild nur eine ungewöhnliche Dichtigkeit des Kopfes auffällt, besteht später der röntgenologische und pathologisch-anatomische Befund in einer Deformierung der Kopfkappe im Sinne einer Abflachung. Der plattgedrückte und in die Breite ausgezogene Kopf sitzt auf einem verkürzten Oberschenkelhals und überragt mit seinem lateralen Anteil die Pfanne oft ziemlich stark. Die röntgenologisch in der Epiphyse subchondral auftretenden Aufhellungsherde erweisen sich mikroskopisch als Knorpelinseln in dem fortschreitend nekrotisierenden und zum Teil rarefizierten Knochengewebe. Diese Knorpelinseln treten also als Ersatzgebilde auf und können sich beim Heilungsvorgang wieder in Knochensubstanz umwandeln. Die knorpelige Gelenkfläche bleibt gewöhnlich intakt und glänzend. Es kann auch zu einer Verschiebung der Epiphyse kommen. Der Trochanter ist plump und verdickt. Die Pfanne ist nach Untersuchungen von H. Kargus u. a. in einer beträchtlichen Zahl der Fälle miterkrankt.

F. P. Möller konnte 74 Perthes-Fälle nachkontrollieren und kam zu dem Ergebnis, daß in 75% dieser Fälle klinische Heilung erfolgte. In den übrigen 25% seiner beobachteten Fälle blieben Störungen der Beweglichkeit, hinkender Gang und leichte Schmerzhaftigkeit in der Hüfte zurück.

Als Ausgang der Erkrankung treten nach Perthes zwei typische Kopfformen auf:

1. Der Kopf erhält wieder Kugelform, besonders in den Fällen, wo der Prozeß nicht über die Epiphysenlinie hinaus übergegriffen hat. Der kugelige Kopf ist plump und größer als normal und zeigt Randwülste, sodaß die Gelenkpfanne diesen Kopf oft nicht mehr völlig in sich aufzunehmen vermag.

2. Viel häufiger erhält der Kopf eine Walzen- oder Pilzform, wobei der mediale Teil durch die Randwülste schnabelförmig aussieht. Der Kopf ist verbreitert, der Hals dick und breit.

Perthes beschreibt den Krankheitsverlauf bei einem 8 jährigen Mädchen vom Beginn der Erkrankung bis zur Heilung, die nach etwa 4 Jahren erfolgte. Im Röntgenbild zeigte der Femurkopf des erkrankten

Hüftgelenks anfangs nichts, das als pathologisch anzusprechen gewesen wäre, während dann nach 5 Wochen an der lateralen Kopf-Halsecke Randusuren auftraten. Weitere 9 Monate später war der subchondrale Knochenabbau ganz bedeutend. Im 15. Monat war die Kopfepiphyse vollständig zerklüftet, worauf die Impressionsfraktur der Kopfepiphyse erfolgte. Zwei Jahre nach Beginn der Krankheit hatte der Kopf wieder eine rundliche Form. Nach weiteren zwei Jahren war die Krankheit mit kugelförmigem Kopf und verkürztem und verdicktem Hals ausgeheilt.

Über die Ursachen der Perthes'schen Krankheit finden wir in der Literatur auseinandergehende Auffassungen. Traumen, Infektionen, kongenitale und erworbene Minderwertigkeit des coxalen Femurendes, Ernährungsstörungen auf rachitisch-malazischer Grundlage, Ossifikationsstörungen, trophische und innersekretorische Störungen werden dafür verantwortlich gemacht. Nach dem Urteil namhafter Autoren müssen wir bestimmt annehmen, daß eine wahrscheinlich konstitutionelle Disposition zur Entstehung der Perthes'schen Krankheit notwendig ist, wobei allerdings ein Trauma (Fall usw.) die Manifestation derselben auslösen kann.

Vorgeschichte zu dem vorliegenden Fall.

Das Kind Emilie H. aus B., geboren am 3. 5. 1932, kam normal zur Welt, abgesehen davon, daß das Kind nur ein Gewicht von ungefähr 1750 g und eine sofort beobachtete Abnormität beider Hände hatte. Die Größe des Kindes bei der Geburt konnte nicht mehr festgestellt werden.Es soll im ersten Jahre eine starke Rachitis durchgemacht haben, weshalb die Mutter öfters mit ihm beim Arzt war. Mit wieviel Monaten E. das Gehen erlernte, konnte nicht ermittelt werden. Mit zwei Jahren hatte Emilie eine doppelseitige Lungenentzündung, die sie verhältnismäßig gut überstand. In letzter Zeit fiel den Eltern auf, daß E. morgens nach dem Aufstehen nie so munter und frisch war, wie man es bei gesunden Kindern erwartet.

Seit Februar dieses Jahres (1936) klagt das Kind zuerst über Schmerzen in den Füßen, dann auch über Schmerzen bis herauf in das Hüftgelenk und zwar beiderseits. E. konnte allmählich immer schlechter gehen, schonte die Füße, war schnell ermüdet und klagte immer mehr über Schmerzen. Die Frage nach einem vielleicht vorausgegangenen Trauma (Fall usw.) wird negativ beantwortet.

Die angeborene Fingeranomalie wurde auch bei ihrem jüngeren Bruder sofort nach der Geburt festgestellt.

In der Linie des Vaters sollen derartige Mißbildungen, Idiotie und Rückenmarksleiden häufig vorkommen. Das Geschlecht soll von einer unehelichen Linie eines Grafen vor 15 Geschlechtern abstammen.

Klinischer und röntgenologischer Befund am 14. 4. 1936.

Ordentlich entwickeltes Mädchen in mäßigen E.K.Z.
Haut ist etwas bleich, die Schleimhäute sind gut durchblutet.
Kopf: Normale Knochenbildung, kein Klopf- und Druckschmerz.
Augen: Pupillen reagieren auf L. und C., nach allen Seiten frei beweglich.
Mund: An den Zähnen sind keine rachitischen Veränderungen zu sehen. Einige Zähne sind in schlechtem Zustand. Rachen ist nicht gerötet.
Hals: o. B.
Innere Organe: ohne krankhaften Befund.
Das Kind geht sehr vorsichtig, die Füße sind auswärtsrotiert, die Beine werden im Hüftgelenk nur ganz wenig bewegt. Die Abduktion ist besonders stark gehemmt. Eine starke Lordose der Lendenwirbelsäule liegt ebenfalls vor.
Die Finger sind ungleich lang, das Mittelglied ist versteift, die Finger werden nur im Endglied gebeugt.
Klinische Anhaltspunkte für eine Rachitis sind nicht vorhanden.
Röntgenologisch: Der Femurkopf ist beiderseits fast vollständig verschwunden, der Schenkelhals ist auf beiden Seiten pilzförmig aufgetrieben.
Röntgenaufnahme der Hand: Das Mittelgelenk der Finger ist vorhanden, an den Epiphysen der Phalangen sind deutliche Veränderungen zu sehen.

Eingeleitete Therapie.

Zur Entlastung der Hüftgelenke wird eine beiderseitige Klebeextension in Abduktionsstellung angelegt. Der nach 14 Tagen erneuerte Klebeextensionsverband wird noch 4 Wochen beibehalten. Nach Entfernung des Zugverbandes findet wieder langsam eine vorsichtige Belastung der Beine statt. Am 27. 5. 1936 wird E. nach Hause entlassen. Mit Rücksicht auf die Gefahr der unter dem Druck der Körperlast fortschreitenden Deformierung des Gelenkkopfes wurde den Eltern empfohlen, die Bewegungsfreiheit des Kindes etwas zu beschränken.

Am 11. 8. 1936 wurde die E. H. nochmals einer genauen Unter-Untersuchung unterzogen. Gleichzeitig wurden auch deren Eltern und Bruder untersucht. Die Ergebnisse der durchgeführten Untersuchungen werden nachfolgend näher beschrieben.

Klinischer Befund bei E. H. am 11. 8. 1936.

Der allgemeine klinische Befund hatte keine nennenswerten Abweichungen gegenüber dem vom April 1936 aufzuweisen. Was das Hüftgelenk anbetrifft, zeigte sich, daß sich die seinerzeitige klinische Behandlung günstig ausgewirkt hat. Hervorzuheben ist noch, daß die Schmerzen beim Gehen vollkommen verschwunden sind. Der Gang ist zwar noch hinkend und schwerfällig, aber freier und aufrechter geworden. Wegen der bestehenden Plattfüße beiderseits trägt das Kind Einlagen. Emilie, die zur Zeit dieser Untersuchung 4 Jahre 2 Monate alt ist, hat eine Körperlänge von 93,5 cm.

Inwieweit die Behandlung auf den Prozeß selbst Einfluß gewonnen hat, läßt sich aus dem weiter unten beschriebenen Röntgenbefund ersehen.

Auf die Anomalien der Finger, die bei der ersten Untersuchung nur als Nebenbefund im allgemeinen kurz Erwähnung fanden, muß ich jetzt noch näher eingehen.

Rechte Hand.

Daumen: Normal gebildet. Fingerlänge 3,2 cm.

Zeigefinger: Im Metacarpophalangealgelenk ist nur eine ganz geringe aktive wie passive Bewegung möglich. Das mittlere Interphalangealgelenk ist versteift. Die Endphalange beugt sich gut. Fingerlänge 3,6 cm.

Mittelfinger: Im Metacarpophalangealgelenk ist eine geringe aktive Bewegung möglich, die passive Bewegung ist fast in normalem Grade ausführbar. Das mittlere Gelenk ist steif bzw. fehlt. Die Endphalange ist nur passiv etwas beweglich. Fingerlänge 3,6 cm.

Ringfinger: Das mittlere Gelenk ist steif. Zwischen Mittel- und Endphalange fällt eine Verdickung auf. Fingerlänge 4,7 cm.

Kleiner Finger: Alle Gelenke funktionieren gut. Der Finger ist leicht konkav nach dem Ringfinger zu gekrümmt. Fingerlänge 3,0 cm.

Linke Hand.

Daumen: Normal gebildet. Fingerlänge 3,2 cm.

Zeigefinger: Der Befund gleicht dem der rechten Hand. Fingerlänge 3,8 cm.

Mittelfinger: Die Funktion des Metacarpophalangealgelenks ist wie beim rechten Finger. Das mittlere Gelenk ist steif. Die Beugung der Endphalange ist im Gegensatz zum rechten Finger, bei dem nur eine geringe passive Bewegung möglich ist, auch aktiv nicht eingeschränkt. Der Finger ist hier allerdings größer als der Zeigefinger, aber kleiner als der 4. Finger. Fingerlänge 4,2 cm.

Ringfinger. Das mittlere Interphalangealgelenk ist versteift. An Stelle des fehlenden Gelenks, also zwischen Grund- und Mittelphalange, beobachtet man eine kleine Eindellung bzw. Verjüngung. Fingerlänge 4,4 cm. Kleiner Finger: Analoge Verhältnisse wie rechts, doch ist der Finger weniger stark gekrümmt. Fingerlänge 3,1 cm.

Die Versteifungen sind immer in Streckstellung. Die Querfältelung der Haut, die über normal funktionierenden Gelenken stets vorhanden ist, fehlt in unserem Falle sowohl auf der Streck- wie auf der Beugeseite an sämtlichen Gelenken, die steif oder nur passiv beweglich sind. Keine der beiden Hände kann vollständig zur Faust geschlossen werden. Zu bemerken ist noch, daß die Bildung des Fingernagels bei allen Fingern normal ist.

Der Übersicht halber folgt noch kurz eine Zusammenstellung der einzelnen Fingerlängen bei Fall E. H.

	1.	2.	3.	4.	5. Finger
Rechte Hand:	3,2	3,6	3,6	4,7	3,0 cm
Linke Hand:	3,2	3,8	4,2	4,4	3,1 cm

Füße (rechts und links): alle Zehen scheinen nur 2 Glieder zu haben.

Röntgenbefund des Hüftgelenks (s. Bild 1).

Beiderseits eine besonders nach medial abgeflachte und in ihrem normalen Umfange ziemlich reduzierte Epiphyse, die fleckige Auflokkerungen aufweist. Lateral beobachtet man an den Epiphysen starke Randusuren. Eine Epiphysenfuge ist auf der Aufnahme nicht sichtbar. Die untere Kontur, ein Teil der medialen und lateralen Kontur sind noch leicht angedeutet, und zwar verläuft der untere infolge der Verlagerung der Kopfepiphyse weit im Bereich des Collum. Die Epiphyse erscheint also etwas nach hinten auf dem Schenkelhals abgerutscht. Der Schenkelhals ist stark verkürzt und von lateral nach medial halbmondförmig ausgezogen. Die Schenkelhalsform hat große Ähnlichkeit mit der Walzenform der Kophepiphyse bei der Perthes'schen Krankheit. Die Epiphyse ist nicht durch den Druck der Körperlast nach außen über den

Bild 1

Schenkelhals hinüber ausgewellt, sondern sitzt auf demselben derart auf, daß sie ungefähr die mittleren zwei Viertel der proximalen Schenkelhalsoberfläche einnimmt. Die Pfanne hat keine pathologischen Veränderungen aufzuweisen. Der etwas wellige Verlauf ihres oberen Kontur ist als physiologisch zu betrachten. Der Gelenkspalt erscheint verbreitert. Von einer Strukturierung der Kopfepiphyse kann man nicht mehr sprechen, während der deformierte Schenkelhals eine gewisse einheitliche Struktur hat. Der Kern des Trochanter major ist angelegt und zwar in einer Höhe, daß die durch seinen obersten Teil gelegte Horizontale den Scheitelpunkt des halbmondförmigen Schenkelhalses berühren würde. Die Neigung des Schenkelhalses weist eine starke Winkelverminderung auf.

Röntgenbefund der Hand (s. Bild 2)

Handwurzel (rechts und links). Der jeweilige Knochenkern des Os multangulum majus, des Os capitatum, des Os hamatum, des Os triquetrum, des Os lunatum und des Os naviculare ist angelegt, während der Knochenkern des Os multangulum minus und des Os pisiforme fehlt. Das Os pisiforme wird normalerweise frühestens im 9. Lebensjahr angelegt, das Os multangulum minus ganz kurz nach dem Os multanglum majus, für dessen Ossifikation die Zeit vom 5.—6. Lebensjahr angegeben wird. Die Ulnaepiphyse fehlt noch normalerweise, die Radiusepiphyse ist normal angelegt.

Bild 2

Die Metacarpalia sind etwas breit und plump. Das Metacarpale II ist an seinem proximalen Ende ulnarwärts in die Breite ausgezogen, das Metacarpale III ist distal radialwärts abgeschrägt, dabei ist das linke noch plumper als das rechte. Der (proximale) Epiphysenkern des Metacarpale I zeigt nichts besonderes, dagegen sind die Epiphysenkerne der Metacarpalia II—V abgeflacht und ungleichmäßig. Die Epiphysenfugen von II und IV erscheinen verwischt.

Daumen (rechts und links). Die Epiphyse der Grundphalange fehlt, bzw. kann höchstens vermutet werden, wodurch der entsprechende Gelenkspalt breiter als normal erscheint.

Zeigefinger (rechts und links). Die Grundphalange ist normal. Der zugehörige Epiphysenkern erscheint unregelmäßig. Die Epiphysenlinie ist verwischt, während sie vor 4 Monaten noch deutlich in Erscheinung trat. Die Mittelphalange ist stark verkürzt, die dazugehörige Epiphyse fehlt, deren Knochenkern normalerweise zwischen dem 2.—3. Lebensjahr auftritt. Die Endphalangen sind ebenfalls etwas kurz. Die Epiphyse ist durch die Epiphysenlinie, links deutlicher als rechts, von der Endphalange abgesetzt. Der Finger zeigt 3 gesonderte Glieder. Das Metacarpophalangealgelenk und 2 Interphalangealgelenke sind, röntgenologisch betrachtet, vorhanden. Allerdings scheint rechts eine Verwischung des proximalen Interphalangealgelenkspaltes, das als ein Ansatz zur knöchernen Verbindung der Grund- und Mittelphalange zu deuten wäre, aufzutreten.

Mittelfinger (rechts). An der Stelle, an der sonst normalerweise die Epiphyse der Grundphalange und ungefähr das basale Drittel der Grundphalange ist, sieht man einen scherbenartigen Knochenkern von der Größe des Knochenkerns des Os capitatum der betreffenden Hand. Der Knochenkern scheint allerdings aus 2 Teilen zu bestehen. Während der erwähnte Kern bei der Aufnahme vor 4 Monaten noch deutlich von der nächsten Phalange getrennt war, ist heute bereits eine Verwischung der Grenzkonturen eingetreten. Dieser „eigenartige" Knochenkern und die ihm zunächst liegende Phalange, die durch ihre besondere Form am distalen Ende auffällt, läßt m. E. 3 verschiedene Auslegungen des Mittelfingerskeletts zu.

1. Auslegung: Der „eigenartige" Knochenkern ist als die Anlage für die um 90° verdrehte Grundphalange mit Epiphyse aufzufassen. Die nächste Phalange ist die Mittelphalange, deren Epiphysenanlage fehlen würde wie bei den bereits beschriebenen und noch zu beschreibenden Mittelphalangen der gleichen Hand. Die Mittelphalange hätte dann ungefähr normale Länge. Vor 4 Monaten war zwischen der normalen Endphalange und dem vorher erwähnten Gliede ein deutlicher Spalt sichtbar, wogegen heute eine Verwischung der Epiphysenlinie und des damaligen Spaltes eingetreten ist.

2. Auslegung: Der erwähnte Knochenkern ist nur die allerdings ungewöhnlich große Anlage für die Epiphyse der Grundphalange. Das nächste Glied ist die Grundphalange, deren eigenartige distale Form durch Vereinigung mit der (an den anderen Fingern epiphysenlosen und verkürzten) Mittelphalange entstanden ist. Man hätte es in diesem Falle mit einer Assimilationshypophalangie zu tun.

3. Auslegung: Der „eigenartige" Knochenkern ist wie bei der 2. Auslegung nur die Anlage für die Epiphyse. Die nächste Phalange ist das Grundglied, an welches sich das Endglied mit Epiphyse anschließt. Die Mittelphalange wäre dann überhaupt nicht angelegt. (Agenesie der Mittelphalange).

Mittelfinger (links). Auch hier sehen wir an der Stelle der Epiphyse der Grundphalange einen scherbenartigen Knochenkern, der ebenfalls aus zwei Teilen bestehen kann. Dieser Kern war aber schon bei der Aufnahme vor 4 Monaten mit der nächsten Phalange, die hier sehr wahrscheinlich das Grundglied darstellt, verschmolzen. Die Verschmelzung ist bis heute fast vollständig geworden. Die Mittelphalange ist stark verkürzt und dazu etwas ulnarwärts abgeschrägt. Die dazugehörige Epiphyse fehlt ebenfalls wieder. Die Endphalange mit Epiphyse ist ohne Befund. Es sind drei deutlich voneinander abgetrennte Fingerglieder vorhanden.

Ringfinger: (rechts und links): Grundphalange mit Epiphyse ohne Befund. Die Epiphyse der etwas kurzen Mittelphalange fehlt auch hier. Endphalange vor 4 Monaten ohne Befund. Heute sind die Grenzen zwischen Endglied, Epiphyse und Mittelglied des rechten Fingers ineinander verflossen.
Kleiner Finger (rechts und links). Der Epiphysenkern der Grundphalange ist sehr schwach angelegt. Auch hier fehlt bei der stark verkürzten Mittelphalange die Epiphyse. Bei der Endphalange haben wir hier ganz genau die gleichen Verhältnisse wie am entsprechenden Ringfinger.
Röntgenbefund am Fuß (rechts und links): Während normalerweise die Epiphyse des Calcaneus erst im 7.—10. Lebensjahre auftritt, ist sie hier bereits knöchern angelegt. Zwischen dem Epiphysenkern des Metatarsale I und dem Cuneiforme I liegt ein großer runder Kern. Man hat den Eindruck, daß das Cuneiforme I damit zweikernig angelegt ist. Nur die 2. Zehe hat 3 Glieder. Die 3., 4. und 5. Zehen zeigen Synostose beider distalen Phalangen mit noch deutlich sichtbarer Abgrenzung.
Wirbelsäule ohne pathologischen Röntgenbefund.

Die klinische und röntgenologische Untersuchung der Eltern des Kindes war ohne positives Ergebnis. Ganz anders ist es dagegen bei dem jüngeren Bruder Franz O. H. der Emilie H.

Klinischer Befund:

Der gesund aussehende 3 Jahre 5 Monate alte und 90 cm große Bruder hat eine leichte Lordose und links einen leichten Pes adductus. Zehenverhältnisse wie bei Emilie. Der Gang ist etwas unbeholfen und unfrei. Im linken Hüftgelenk ist die Abduktion gehemmt, rechts in normalen Grenzen möglich.

Er war bei der Geburt groß und hatte ein Gewicht von beinahe 4500 g. An den Händen hatte er ebenfalls von Geburt an ähnliche Mißbildungen wie seine Schwester. Sonst war die klinische Untersuchung ohne pathologischen Befund. Über den klinischen Befund der Hände ist folgendes zu sagen:

Die Daumenbildung und Daumenfunktion ist an beiden Händen normal. Die Funktionstüchtigkeit der Zeigefinger ist genau so, wie wir sie bei Emilie angegeben finden. Der rechte Zeigefinger ist dabei konkav nach dem Mittelfinger zu verbogen. Die Mittelfinger stimmen in ihrer Bildung und Funktion mit dem Mittelfinger der rechten Hand der Emilie überein, sind aber hier größer als der Zeigefinger, aber kleiner als der 4. Finger. Bei den Fingergelenken der Ringfinger haben wir die gleichen Verhältnisse wie bei Emilie. Der linke Ringfinger ist außerdem

konkav nach dem Mittelfinger zu gekrümmt. Das „Endgelenk" beider Kleinfinger fehlt (vergl. röntgenologischen Befund). Beim Faustschluß bleibt der linke Mittelfinger gestreckt.

Auch hier sind die Versteifungen immer in Streckstellung. Die Fingernagelbildung ist ebenfalls überall normal. Was die Querfältelung der Fingerhaut anbetrifft, gilt im gleichen Sinne das bei der Schwester Emilie Gesagte. Über die Länge der einzelnen Finger geben nachstehende Zahlen Aufschluß:

	1.	2.	3.	4.	5.	Finger
Rechte Hand	3,2	3,0	3,5	3,7	3,2	cm
Linke Hand	3,2	3,0	3,5	3,7	3,2	cm

Röntgenbefund des Hüftgelenks bei Franz O. H. (beiderseits)

(s. Bild 3)

Die kleine, rechts etwas zerrissene und flache, links eingedellte Kopfepiphyse sitzt auf der allerdings noch nicht so stark wie bei Emilie ausgeprägten Walzenform des plumpen Schenkelhalses. Die Epiphysenlinie ist in diesem Falle zu sehen. Gegenüber der Epiphyse ist am Schenkelhals eine leichte Eindellung zu beobachten, deren Kontur zum Teil parallel zur zugewandten Epiphysenoberfläche verläuft, um sich dann medial und lateral nach oben zu entfernen. Im übrigen haben wir ganz analoge Verhältnisse wie bei Emilie.

Bild 3

Röntgenbefund der Hand. (s. Bild 4).

Handwurzel (rechts und links). Der distale Epiphysenkern des Radius erscheint normal. Die Epiphyse der Ulna ist noch nicht knöchern angelegt, ihr Knochenkern erscheint erst im 6. Lebensjahr. Von den Carpalknochen sind beiderseits erst die Knochenkerne des Os capitatum, des Os hamatum und des Os triquetrum vorhanden. Das Fehlen der Multangula ist physiologisch. Es fehlen auch noch das Os lunatum und das Os naviculare. Als Zeitpunkt für die Ossifikation des Mondbeins wird das zweieinhalb bis vierte Lebensjahr angegeben, während der Knochenkern des Kahnbeins erst im fünften Lebensjahr auftreten soll.

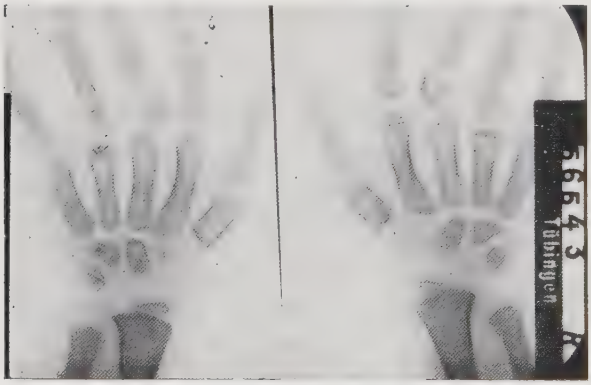


Bild 4

Bei den Metacarpalia haben wir im großen Ganzen das gleiche Bild wie bei Emilie, das gleiche gilt für die Epiphysenkerne (distal) mit Ausnahme des (proximalen) Epiphysenkerns des Metacarpale I. der noch fehlt und im dritten Lebensjahr auftreten soll.

Daumen (rechts und links). Es fehlen noch die Epiphysenkerne der Grundphalangen, die im ersten bis dritten Lebensjahr auftreten sollen. Im übrigen ohne pathologischen Befund.

Zeigefinger (rechts und links). Grundphalange ohne Befund. Die Epiphysen sind klein, nicht flach und daumenwärts versetzt. Die Epiphysenlinien sind verwischt. Die Mittelphalangen sind rundlich und nur erbsengroß, ihre Epiphysen fehlen. Die Endphalangen sind ulnar-

wärts geneigt: ihre Epiphysen fehlen ebenfalls. Die Phalangeal- und Metacarpophalangeal-Gelenkspalte deutlich sichtbar.

Mittelfinger (rechts und links): Auf beiden Seiten an derselben Stelle wie bei Emilie ein ähnlicher, nur noch größerer Knochenkern, der auch aus 2 Teilen zu bestehen scheint. Er ist daumenwärts (radialwärts) mehr flach und ulnarwärts konvex genau wie bei dem Röntgenbild von Emilie. Der ganze Fingerstrahl ist stark ulnarwärts ausgerichtet. Die Anlage der Fingerglieder entspricht den Verhältnissen des rechten Fingers bei Emilie II. Die Phalangen zeigen jedoch nicht den eigenartigen Aufsatz, wie er an dem betreffenden Fingerglied des rechten Mittelfingers im ersten Fall beschrieben ist. Rechts ist die Epiphysenlinie der Endphalange etwas verwischt.

Ringfinger (rechts und links): An dem proximalen Ende der Grundphalange ist ein etwa erbsengroßer, wahrscheinlich die Epiphyse darstellender Knochenkern, der rechts deutlich von der Grundphalange getrennt ist, links dagegen mit ihr zusammenhängt. Die Mittelphalangen, deren Epiphysen fehlen, normalerweise aber knöchern vorhanden sein müßten, sind nur erbsengroß angelegt. Rechts ist das Endgelenk nicht vorhanden, da Mittelglied, Epiphyse und Endglied miteinander verbunden erscheinen. Der proximale Gelenkspalt ist deutlich sichtbar. Links dagegen ist der Endgelenkspalt deutlich sichtbar, die Epiphyse des Endgliedes ganz schwach angedeutet. Die runde Mittelphalange ist der Grundphalange aufgesetzt, sodaß kein Gelenkspalt vorhanden ist. Der ganze Fingerstrahl ist jeweils etwas radialwärts gebogen.

Kleinfinger (rechts und links): Die Epiphysen der Grundphalangen fehlen. Die Mittelphalangen sind kleinerbsengroß und ebenfalls epiphysenlos. Die Mittel- und Endphalangen stehen miteinander in Berührung. Die Epiphyse der linken Endphalange fehlt, rechts ist sie ganz schwach angedeutet. Die proximalen Interphalangealgelenkspalten sind, rechts etwas deutlicher wie links, gerade noch erhalten. Die beiden Fingerstrahlen sind ebenfalls leicht radialwärts gebogen.

Röntgenbefund am Fuß (rechts und links).

Die Ossifikation im Gebiet des Tarsus und Metatarsus ist bis jetzt in normaler Weise fortgeschritten. Die Cuneiformia I und II sind allerdings nur hirse- bzw. erbsengroß und zwar schwach angelegt: da deren Ossifikation gewöhnlich im dritten bis vierten Lebensjahr erfolgt, liegt kein pathologischer Befund vor. Über die Verhältnisse der Zehen gibt uns die zur Verfügung stehende Aufnahme keinen Aufschluß.

Wirbelsäule ohne pathologischen Röntgenbefund.

Wenden wir uns zunächst wieder der Affektion des Hüftgelenks zu. Vergleicht man die Vorgeschichte unseres Falles mit dem eingangs dieser Arbeit über die Perthes'sche Krankheit Gesagten, so findet man wesentliche Übereinstimmungen im klinischen Bilde. Es handelt sich hier wie dort um eine aseptische Erkrankung im Bereich des Hüftgelenkes. In beiden Fällen gehen die am wachsenden Skelett sich abspielenden Prozesse mit mäßigen Beschwerden und mit einer ganz bestimmten und typischen Einschränkung der Bewegungsmöglichkeit im Hüftgelenk einher. Wenn auch bei der Perthes'schen Krankheit ziemlich häufig Traumen als auslösendes Moment angeführt werden, so sind doch in der einschlägigen Literatur nicht gerade wenig Fälle erwähnt, wo dieselbe wie in unserem spontan aufgetreten ist.

Auch das Alter unserer Emilie H. scheint in den Rahmen der Perthes'krankheit zu passen. Nach Angaben in der Literatur befällt sie vorwiegend Kinder im Alter von drei bis zwölf Jahren, nach anderen allerdings erst im Alter von sechs bis vierzehn Jahren. Die erste Angabe würde auf unseren Fall zutreffen. Auffallend ist nun, daß man bei der Durchsicht der in dem einschlägigen Schrifttum beschriebenen Krankheitsgeschichten keinen einzigen Fall findet, bei dem die Perthes'sche Erkrankung in dem frühen Alter von 4 Jahren wie in unserem Falle vorkommt. Unter diesem Gesichtspunkt betrachtet, scheint demnach keine Übereinstimmung der beiden Krankheiten zu bestehen.

Die Veränderungen, die uns die Röntgenbilder bei der Osteochondritis deformans coxae juvenilis und in unserem Falle zeigen, bestehen ebenfalls übereinstimmend in einer Verwaschung der Struktur, in Verdichtungen und Aufhellungen, und zum Teil auch in Einbrüchen der Konturlinien der Kophepiphyse. Die proximale Epiphyse des Femur, deren Knochenkern schon gegen den zehnten Lebensmonat erscheint, zeigt normalerweise bereits mit drei Jahren deutlich die zukünftige halbkugelige Gestalt, die wir aber auf unserem Bilde nicht mehr feststellen können, da die Epiphyse wahrscheinlich durch aseptische, nekrotisierende Prozesse ihre ursprüngliche Form geändert haben muß. Die Form der veränderten Kopfepiphyse weicht jedoch hier von den gewöhnlichen Befunden bei Perthes'scher Krankheit ziemlich stark ab.

Von den meisten Autoren sind bei der Perthes'schen Krankheit auch Veränderungen im epiphysennahen Halsabschnitt beobachtet worden, welche nach der Ansicht von Perthes, Schwarz und Welsch sekundärer Natur sind. Im Gegensatz dazu steht Drehmann, der die Veränderungen im Hals als das Primäre auffaßt. Was unseren Fall anbetrifft, so können wir uns meines Erachtens keiner der beiden Auffassungen vollständig anschließen. Auf Grund unseres Röntgenbildes läßt sich feststellen, daß

nicht nur der epiphysennahe Halsabschnitt verändert ist, wie man es bei der Perthes'schen Krankheit findet, sondern daß der Schenkelhals in seinem ganzen Außmaße eine vollständig veränderte Form aufweist. Wohl ist beim Kleinkind der Schenkelhals noch dick und kurz und wird erst mit Eintritt in die zweite Hälfte des ersten Lebensjahrzehnts dünner, um sich dann mehr und mehr der schlanken Form zu nähern, wie wir sie beim Erwachsenen als Dauerform gewohnt sind. Vergleichen wir nun unser Röntgenbild mit einer Aufnahme, wie wir sie normalwerweise bei Kindern des gleichen Alters erhalten, so können wir feststellen, daß bei der gesunden Entwickelung der Hals zwar annähernd die gleiche Dicke wie Länge hat, dabei aber trotzdem deutlich die Halsform zeigt. Dies ist jedoch bei Emilie H. nicht der Fall.

In unserem Fall ist nicht ohne weiteres zu entscheiden, ob der Prozeß in der Epiphyse oder im Hals der ältere und damit für die Veränderungen im anderen Teil verantwortlich zu machen ist. Ziehen wir das von dem Hüftgelenk des dreijährigen Bruders des Mädchen gemachte Röntgenbild zur Unterstützung unseres Entscheides heran. Wir haben es in dem Falle ohne Zweifel mit dem Frühstadium der Veränderungen im Hüftgelenk zu tun, die wir bei der Emilie H. festgestellt haben. Dabei fällt auch hier nicht nur die veränderte Epiphyse auf, sondern auch beiderseits der Schenkelhals, der ganz analoge Verhältnisse wie bei dem Mädchen aufweist. Berücksichtigt man diese Tatsache, so neigt man zu der Annahme, daß die Veränderungen an Kopf und Hals wesensgleich sind, das heißt, daß die Veränderungen des Schenkelhalses nicht durch das Bestehen einer veränderten Epiphyse ausgelöst, sondern beide Veränderungen der Ausdruck der gleichen Störung sind.

Wie aus der Vorgeschichte und dem Untersuchungsbefund hervorgeht, konnte nichts ermittelt werden, was als Ursache für das Zustandekommen der Krankheit verantwortlich gemacht werden könnte. Die Übereinstimmung in den klinischen Symptomen und die teilweise Ähnlichkeit des röntgenologischen Befundes weist uns in die gleiche Richtung wie bei der Perthes'schen Krankheit. Es handelt sich wohl um ein kongenital minderwertiges Gewebe, das der Beanspruchung im Entwicklungsalter nicht gewachsen ist. Daß es dabei zu Zirkulationsstörungen kommen kann und infolge dadurch entstehender mangelhafter Ernährung aseptische Nekrosen hervorgerufen werden können, ist gut verständlich.

Für die Annahme, daß wir es hier mit einer angeborenen Mißbildung bezw. angeborenen Anfälligkeit dazu zu tun haben, spricht ferner die Tatsache, daß wir diese Störung im Kerngebiet des Hüftgelenkes auch bei dem jüngeren Bruder deutlich auftreten sehen. Der angeborene Charakter der Ossifikationsstörung im Hüftgelenk wird auch bestätigt durch die

gleiche Art des Verknöcherungsprozesses, den beide Geschwister an Händen und Füßen bieten.

Fassen wir die Ergebnisse der klinischen und röntgenologischen Untersuchung der Hände und Füße zusammen, so bekommen wir in dem Fall Emilie H. folgendes Bild:

Die Entwicklung der Knochenkerne der distalen Unterarmknochenepiphysen, der Handwurzelknochen und der Mittelhandknochen bewegt sich in normalen Grenzen. Abweichend von der Norm ist die Formentwicklung der Epiphysenkerne der Mittelhandknochen II—V. Nicht klar in seiner Bedeutung ist der eigenartige Epiphysen-Knochenkern an der Basis des Mittelfingers beiderseits. Es besteht eine deutliche Brachymesophalangie des zweiten und fünften Fingers der rechten und des 2., 3. und5. Fingers der linken Hand. Der rechte und linke kleine Finger weist gleichzeitig eine leichte Deviation auf. An den beiden vierten Fingern können wir eine nicht besonders stark ausgeprägte Brachymesophalangie ebenfalls annehmen. Der dritte Finger der rechten Hand weist eine Assimilationshypophalangie (bei Annahme der 2. Auslegung des Röntgenbefundes) auf. Wir vermissen eine selbständige Epiphysenossifikation der Mittelphalangen, ein Befund, wie wir ihn auch in ähnlichen Fällen in der Literatur angegeben finden. Dazu gesellt sich noch eine Aplasie der Mittelgelenke des Zeigefingers, des Mittelfingers und des Ringfingers beider Hände und eine Hypoplasie des rechten Mittelfingerendgelenkes und zwar ohne bzw. „noch" ohne Synostose. Es bestehen also keine, bzw. „noch" keine knöchernen Hindernisse der Funktio laesa der Gelenke.

An den Fußwurzelknochen fällt die frühzeitige Ossifikation der Calcaneusepiphyse und die zweikernige Anlage des ersten Keilbeines auf Auch haben wir am Fuße eine symmetrische Hypoplasie des Endgelenkes der zweiten Zehe und eine Assimilationshypophalangie der dritten, vierten und fünften Zehe. Findet man diese Veränderung an der fünften Zehe verhältnismäßig häufig, so ist das Verhalten der dritten und vierten Zehe als Zeichen einer Gliederungsstörung aufzufassen.

Der Bruder Franz Oswald weist an der Hand im großen Ganzen betrachtet die gleichen Mißbildungen auf wie seine ältere Schwester. Auch hier beobachtet man beiderseits eine Brachymesophalangie des Zeigefingers, des Ringfingers und des kleinen Fingers. Während aber das Mädchen nur am linken Mittelfinger eine Assimilationshypophalangie, rechts dagegengegen eine Brachymesophalangie hat, tritt bei dem Jungen an beiden Mittelfingern eine Assimilationshypophalangie auf. Eine Deviation beobachtet man hier am rechten Zeigefinger, am linken Ringfinger und am

linken kleinen Finger. Bei Emilie ist das Mittelgelenk des rechten Ringfingers aplastisch, bei Franz Oswald aber in Ordnung. Dafür besteht bei ihm eine Aplasie des Endgelenkes und dazu noch eine beiderseitige Aplasie des Endgelenkes des kleinen Fingers. Überhaupt ist die Ossifikationsstörung der Hand bei dem Jungen stärker als bei dem Mädchen ausgeprägt. Die klinische Untersuchung des Fußes läßt vermuten, daß auch das Fußskelett ähnliche Verhältnisse wie bei der Emilie aufweisen dürfte.

Bei beiden Kindern wurden die Mißbildungen der Hände sofort nach der Geburt beobachtet und es ist anzunehmen, daß die unbedeutenderen Abweichungen des Fußskelettes ebenfalls angeboren sind.

Welches sind nun die ursächlichen Momente, die für die Ätiologie und Pathogenese dieser angeborenen Deformitäten in Betracht kommen? Bei dieser Überlegung denken wir an eine intrauterinäre Schädigung der Frucht infolge einer Amnion- oder Uterusanomalie oder infolge eines anderen exogenen Faktors, ferner an das Auftreten einer Mutation und an die Vererbung. Gegen die erste Annahme spricht in unserem Falle der negative klinische Nachweis einer exogenen Erklärungsmöglichkeit, ferner die annähernde Symmetrie der Deformitäten in zweimaliger, fast ganz gleichartiger Wiederholung bei beiden Kindern der gleichen Eltern. Diese letztere Tatsache läßt auch die Annahme einer Mutation in Bezug auf die Deformität der Hände wie auch bezüglich des Leidens im Hüftgelenk als unwahrscheinlich erscheinen. Zur Beantwortung der Frage, ob hier eine Vererbung vorliegt, war es notwendig, eine möglichst weit in die Breite gehende Stammbaum- bezw. Sippenforschung anzustellen. Der Stammbaum I (siehe am Schluß der Arbeit) stellt die männliche Linie väterlicherseits unserer Patientin dar. Von den 22 Nachkommen in der Generation unserer Patientin ist nur sie selbst und ihr Bruder von den bekannten Deformitäten befallen, während in der 37 Mitglieder zählenden Generation ihres Vaters alle gesund sind bis auf ein weibliches Glied, dessen linkes Hüftgelenk infolge einer früher durchgemachten tuberkulösen Gelenksentzündung steif ist. In der nächst früheren Generation weist unter den noch 13 Lebenden nur der Bruder des Großvaters der Emilie eine Deformität der rechten Hand auf, die jedoch von einem Unfall (Sturz vom Rad) herrühren soll, und eine ledige Base eine angeborene Blasenektopie und angeborene Mißbildungen des Fuß- und Beinskeletts auf. Es konnte noch in Erfahrung gebracht werden, daß die Schwester des Urgroßvaters ein „krummes" Bein gehabt haben soll. Der Stammbaum II (siehe am Schluß der Arbeit) zeigt uns die männliche Linie mütterlicherseits unserer Patientin. In der unserer Patientin entsprechenden bis jetzt letzten Generation sind unter den fünfzehn Kindern außer

unserer Emilie II. und deren Bruder alle gesund. In der ganzen Ascendentenreihe konnte nirgends eine Deformität festgestellt oder in Erfahrung gebracht werden. Der Stammbaum III gibt uns Einblick in die weibliche Linie unserer Probandin und zwar väterlicher- und mütterlicherseits. In der direkten Ascendentenreihe konnte keine Erkrankung im Sinne unseres vorliegenden Falles festgestellt, bezw. nicht mehr in Erfahrung gebracht werden. In einer Seitenlinie mütterlicherseits soll eine pathologische Abweichung, angeblich eine Aplasie des Oberarms, u. a. vorgekommen sein. Ein anderes wesentliches Ergebnis aber hatte die Aufstellung und Durchforschung dieses Stammbaumes und zwar die Feststellung, daß die beiden Eltern unserer Patientin im fünften Grade blutsverwandt sind.

Die verschiedenen pathologischen Befunde, die wir bei der Sichtung der Stammbäume I bis III erhoben haben, lassen keinen Schluß zu, daß die Vererbung unseres Falles auf dieselben zurückgeführt werden könnte. Bekanntlich kann sich nun ein rezessiv mendelndes Merkmal unter Umständen durch viele Generationen latent vererben, bis durch zufälliges Zusammentreffen zweier in Bezug auf dasselbe Merkmal heterozygoter Eltern die Anlage wieder einmal phaenotypisch in Erscheinung tritt. Die größte Möglichkeit einer Heterozygotenehe besteht aber bei der Verwandtenehe, wie sie auch hier vorliegt. Daher ist die Wahrscheinlichkeit groß, daß die beiden Eltern unserer Probandin nur phaenotypisch gesund und Überträger des Leidens sind, wobei sie die betreffende Anlage von ihren Müttern mitbekommen haben. Daß gerade bei beiden Geschwistern das Leiden in Erscheinung tritt, ist ein unglückliches Geschick, da ja bei dem rezessiven Erbgang bei phaenotypisch gesunden Eltern nur 25% der Kinder rezessiv-homozygot, also krank sein müssen. Zu erwähnen ist noch, daß aus der Ehe, die ein Vetter des Mannes und eine Base der Mutter unseres Kindes — beidesmal je väterlicherseits, so daß also keine Verwandtschaft innerhalb derselben besteht — miteinander eingegangen sind, drei gesunde Kinder hervorgegangen sind. Auch diese Tatsache spricht zum Teil dafür, daß die beiden Kinder Emilie und Franz ihre pathologischen Anlagen wahrscheinlich von ihrer untereinander verwandten Linie geerbt haben.

Gegen die Annahme einer rezessiven Vererbung kann man allerdings ins Feld führen, daß der Erbgang bei Aplasien der Interphalangealgelenke, bei der Assimilationshypophalangie wie der Brachydaktylie (Brachymesophalangie) in der Regel dominant ist. Doch sind auch Fälle von rezessiver Vererbung bekannt.

Von einem Vergleich der Perthes'schen Krankheit mit unserem Fall bezüglich der Vererbung mußte leider Abstand genommen werden, da in der Literatur wohl über familiäres und erbliches Vorkommen be-

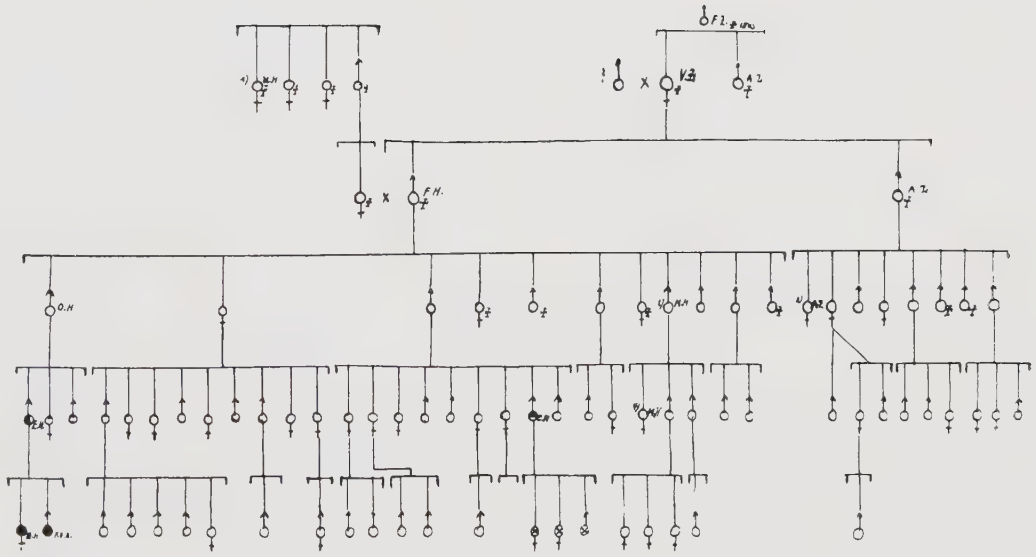
richtet wird, die Angaben jedoch so spärlich und uneinheitlich waren, daß uns eine brauchbare Auswertung nicht möglich war.

Wir möchten also trotzdem annehmen, daß sich die angeborene Veränderung des Handskeletts rezessiv vererbt hat und die Anfälligkeit für die Deformität im Hüftgelenk endogenen Ursprungs an das Erbgut verankert ist, ohne irgendwie geschlechtsgebunden zu sein. Ob zwischen diesen beiden Erbanlagen genotypische Bindungen bestehen, ist für unseren Fall anzunehmen.

Zusammenfassend können wir sagen, daß die in unserem Falle vorliegende Deformität des Hüftgelenkes sowohl in klinischer als auch röntgenologischer Hinsicht große Ähnlichkeit mit der Perthes'schen Krankheit hat. Abweichend hiervon ist jedoch die Formgestaltung des Schenkelhalses und der Kopfepiphyse, die die für die Perthes'sche Krankheit typische ausgewalzte Form vermissen läßt. Außerdem wäre noch das Hinzutreten der Fingeranomalien zu erwähnen, die in keinem der im Schrifttum angegebenen Perthesfälle auftraten. Da für die Entstehung der Anomalien nach unseren Untersuchungen keine paratypischen Momente ermittelt und verantwortlich gemacht werden konnten, müssen wir annehmen, daß diese Deformitäten, bzw. die Anfälligkeit für sie erblich bedingt sind und ohne Geschlechtsgebundenheit rezessiv vererbt werden.

Stammbäume s. ff. Seiten.

Zum Schlusse meiner Arbeit möchte ich nicht versäumen, Herrn Prof. Dr. Usadel für das interessante und anregende Thema zu danken. Desgleichen möchte ich auch Herrn Oberarzt Dr. Stauß für die Anregungen und die Anteilnahme am Fortgang der Arbeit meinen besten Dank aussprechen.



Stammbaum I

● = Beiderseitige Perthes-ähnliche Deformität des Hüftgelenkes mit Aplasien der Fingergelenke usw. (Emilie H. und deren Bruder)

◐ = Elternteil, wahrscheinlich nur phaenotypisch gesund

⊗ = Identisch mit Stammbaum II

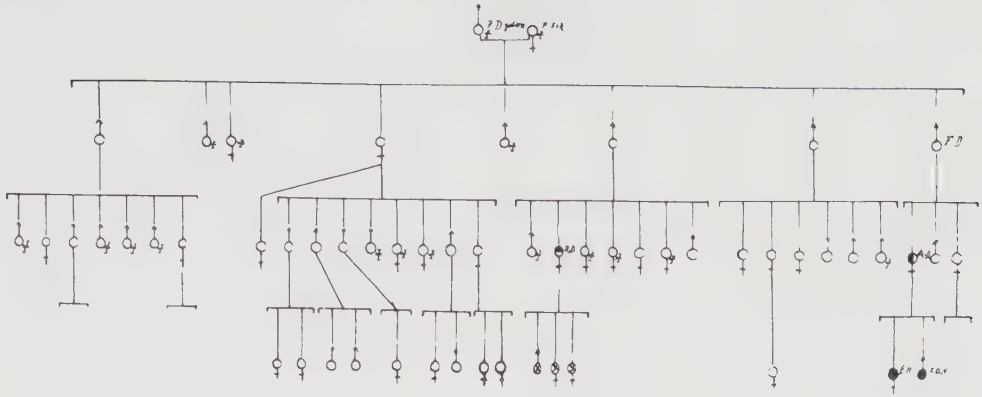
◓ = Partner zn der auf Stammbaum II mit ◓ bezeichneten Ehepartnerin

[1]) Soll Krummes Bein gehabt haben.

[2]) Wahrscheinlich erworbene Deformität der recht. Hand

[3]) Angeborene Mißbildungen des Fuß- und Beinskeletts

[4]) Steifes linkes Hüftgelenk (Tbc des Hüftgelenkes)



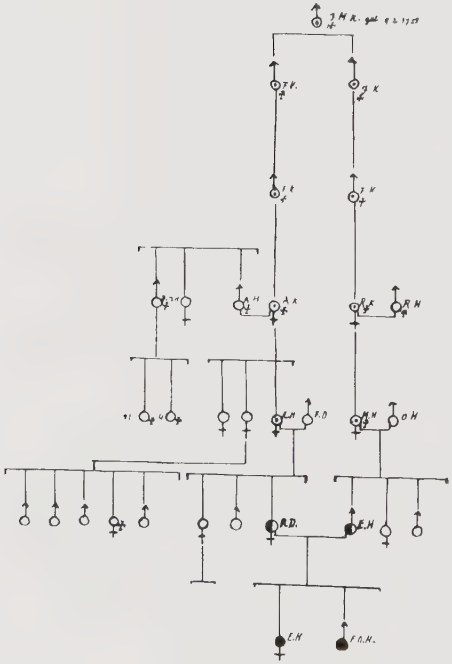
Stammbaum II

● = Beiderseitige Perthes-ähnliche Deformität des Hüftgelenkes mit Aplasien der Fingergelenke usw. (Emilie H. und deren Bruder)

◐ = Elternteil, wahrscheinlich nur phaenotypisch gesund

⊗ = Identisch mit Stammbaum I

◓ = Partnerin zu dem auf Stammbaum I mit ◓ bezeichneten Ehepartner



Stammbaum III

● = Beiderseitige Perthes-ähnliche Deformität des Hüftgelenkes mit Aplasien der Fingergelenke usw. (Emilie H. und deren Bruder)

◐ = Elternteil wahrscheinlich nur phaenotypisch gesund

⊙ = Direkte Ascendentenreihe

[1]) = Wasserkopf. Geschlecht konnte nicht ermittelt werden.

[2]) = Oberarmaplasie. „ „ „ „ „

Literatur.

Aschner u. Engelmann: Konstitutionspathologie in der Orthopädie.

Aschoff: Path. Anatomie, 1. Teil.

Bauer: Vorlesungen über Konstitution und Vererbungslehre. Berlin 1928.

Bauer u. Aschner: Zur Kenntnis der Konstitutionsdefekte des peripheren Bewegungsapparates.
Zeitschr. f. Konstitutionslehre. Bd. 10, 1925.

Baur, E., - Fischer, E., - Lenz F.: Menschliche Erblehre.

Behr, I.: Über famil. Kurzfingrigkeit. Fortschr. Röntgenstr. 44.

Birkenfeld, W.: Brachyphalangie, Arch. f. klin. Chir. Bd. 151.

Böhm, M.: Das menschliche Bein.

Broman, J.: Die Entwicklung des Menschsen vor der Geburt.

Curtius, F.: Siebeck, R.: Konstitution u. Vererbung. Schriften zur Rassenhygiene,. herausgegeben v. Prof. Dr. Günther Inst.

Dietrich, A.: Pathol. Anatomie. Bd. I.

Drachter und Goßmann: Chir. des Kindesalters.

Esau: Die Brachyphalanlgie, eine erbliche Mißbildung. Arch. f. klin. Chir., Bd. 130.

Esau: Juvenile Epiphysenstörungen an den Fingern.

Gaugele: Erbkrankheiten des Knochensystems. Med. Klin. 1935 II.

Glaesner, P.: Über angeborene Verbildungen im Bereich der oberen Extremität.

Gorband - Karger - Bergmann: Chir. Erkrankungen im Kindesalter mit bes. Berücksichtigung der einschl. päd. Fragen.

Grashey: Chir. pathol. Röntgenbilder. Band 6.

Hoffmann, V.: Verlauf der wichtigsten Knochen- u. Gewebserkrankungen.

Hackenbroch, M.: Beitrag zur Ätiologie und Pathol. der Ost. def. cox. juv. Archiv f. orth. u. chir. Unfall. Chir.

Hilgers, J.: Ein Beitrag zur Erbbiologie der selt. Körperfehler in den Gliedmaßen.

Kaiser, Hans: Über famil. Auftreten von Osteoch. def. coxae (Perthes)

Kargus: Zeitschr. f. Orth. Chir. Bd. 59.
Wien.

Kiewe, L.: Zur Frage der „Fruchtschädigung“ als Ursache angeb. Deformitäten. Z. f. orth. Ch. Bd. 59.

Kirschner-Nordmann: Chirurgie. Allgem. Konstitut.-Lehre.
Köhler, A.: Grenzen des Normalen im Röntgenbild.
Lehmann: Zusammenfassende Darstellungen bei Perthes. Erg. der Ch. u. Orthop. Bd. 17.
Lehmann: Zusammenfassende Darstellungen bei Perthes. Erg. der Ch.
Lange, F.: Lehrbuch der Orthopädie.
Lange, M.: Erbbiologie der angeborenen Körperfehler.
Lüdtke, H.: Über kongenitale bilaterale symmetr. Aplasie von Interphalangealgelenken. Med. Kl. 1935. I.
Mestern, J.: Erbliche Aplasie der Interphalangealgelenke. Z. f. orth. Chir. 61. Bd. 4. Heft.
v. Mettenheim, H.: Die Hand des Kindes in Gesundheit und Krankheit.
Meyer, H.: Röntgendiagnostik.
Müller, W. M.: Archiv f. Vererbungsforschung u. Rassenhygiene. B. 2.
Payer, E.: Gelenksteifen u. Gelenkplastik. 1. Teil. Path. Biologie. der Gelenke. 1934.
Perthes.: Klin. Wochenschriften. 1934.
v. Pfaundler-Schloßmann. Handbuch der Kinderheilkunde 1935.
Politzer, G.: Über Mißbildungen des Hand- und Fußskeletts u. ihre formale Genese. Fortschr. a. d. Geb. d. Röstr. Bd. 43. 1931, I.
Quervain: Spez. chir. Diagnostik.
Riedel: Zur pathol. Anatomie u. Ätiologie der Osteochondritis def. coxae juv. Virchows Archiv f. path. Anat. u. Physiologie. Bd. 244. 1923.
Ruckensteiner, E.: Die normale Entwicklung des Knochensystems im Röntgenbild.
Schinz - Baensch - Friedl.: Lehrb. der Röntgendiagnostik. Skelett.
Schmidt, G.: Fehlerhafte Keimanlagen als Entstehungsursache angeborener Fuß-, Hand- u. Schädelverbildungen usw.
Schwarz, E.: Eine typische Erkrankung der Femurepiphyse. Bruns Beiträge zur klin. Chir. B. 93.
Siegbert: Atlas der normalen Ossifikation der menschlichen Hand. Erg. Bd. 47, 1935.
Siemens, H. W.: Einführung in die allgemeine und spez. Vererbungspathologie des Menschen.
Spalteholz: Atlas I.
Stecher, L.: Über Aplasie einzelner Interphalangealgelenke. Arch. f. klin. Chir. Bd. 134.
Valentin, B.: Über eine eigenartige, bisher unbekannte Form multipler Epiphysenstörungen. Zeitschr. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr.
v. Verschuer, O.: Vererbung .Erbpathologie.

Lebenslauf.

Am 1. Januar 1903 wurde ich, Helmut Schick, als Sohn des Karl Schick und seiner Ehefrau Maria, geb. Mauthe, in Cannstatt geboren. Nach den Elementarschuljahren besuchte ich das Gymnasium in Cannstatt. Nach Ablegung der Reifeprüfung im Jahre 1922 war ich im Bankfach und in der Industrie tätig. Im W.S. 1931/32 wandte ich mich dem Studium der Medizin zu, welches ich im Sommer 1937 mit Absolvierung des Staatsexamens in Tübingen abschloß.